

Travail du Laboratoire d'Anatomie Pathologique
de l'Ecole de Médecine de Dijon

A propos d'un cas
de
kyste angiomateux du cervelet

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 30 Avril 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

François CHARBONNEAU

de la Faculté de Médecine de Lyon

Ancien Interne des Hôpitaux de Dijon

Né le 24 Avril 1905 à GENLIS (Côte-d'Or)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

**A PROPOS D'UN CAS
DE KYSTE ANGIOMATEUX DU CERVELET**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1930-1931 N° 152

Travail du Laboratoire d'Anatomie Pathologique
de l'Ecole de Médecine de Dijon

A propos d'un cas
de
kyste angiomateux du cervelet

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 30 Avril 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

François CHARBONNEAU

de la Faculté de Médecine de Lyon

Ancien Interne des Hôpitaux de Dijon

Né le 24 Avril 1905 à GENLIS (Côte-d'Or)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	GAYET
Chimie biologique et médicale	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	BRETIN
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET
Pathologie externe	POLICARD
Pathologie interne	DOYON
Pathologie et Thérapeutique générales	VALLAS
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etienne MARTIN
Pharmacie et Pharmacologie	COURMONT (P.)
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAUVY
	LEULIER
	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	CHALIER (Joseph)	MARTIN (Joseph)	CHAMBON
ROCHAIX	NOEL	ROCHET (Ph.)	CIBERT
RHENTER	DUMAS	WERTHEIMER	EPARVIER
MAZEL	DUFOURT	GATE	GUILLEMINET
SANTY	DEVIC	BERNHEIM	MORENAS
CHALIER (André)	GABRIELLE	DECHAUME	ROCHE
	MANCEAU	POLLOSSON	REBATTU ch.

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. FAVRE, président ; CHALIER J., assesseur ;
DEVIC et DECHAUME, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR FAVRE
*Professeur d'Anatomie Pathologique
à la Faculté de Médecine de Lyon*

En témoignage de notre respectueuse
gratitude pour l'honneur qu'il nous
a fait en voulant bien accueillir cette
thèse.

A MES JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR LECLERC
Directeur de l'Ecole de Médecine de Dijon
Professeur de Clinique Chirurgicale

En témoignage de notre respectueuse
gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PETITJEAN
Professeur de Clinique Médicale
à l'Ecole de Médecine de Dijon

En hommage de notre affectueux
respect et de notre profonde reconnais-
sance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR KUHN
Professeur d'Anatomie Pathologique
à l'Ecole de Médecine de Dijon

Nous dédions ce travail, dont il fut
l'inspirateur, en le remerciant de son
aide si bienveillante.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GAUDEMET
Chirurgien de l'Hôpital

A MONSIEUR LE DOCTEUR GAULT
Professeur à l'Ecole de Médecine

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOREAU
Chirurgien de l'Hôpital

En les remerciant de leur enseignement et de l'intérêt qu'ils nous ont toujours porté.

A PROPOS D'UN CAS DE KYSTE ANGIOMATEUX DU CERVELET

Introduction

On rencontre fréquemment en médecine des affections dont la forme anatomique ou clinique mérite de retenir tout spécialement l'attention, soit qu'il s'agisse de cas dont la situation dans le cadre nosologique est encore imparfaitement définie, soit que ces cas se présentent juste à une époque où les progrès de l'investigation clinique et anatomo-pathologique en permettent une connaissance plus approfondie et en rendent la thérapeutique plus efficace.

Aussi, ayant eu l'occasion, au début de l'année 1930, d'observer dans le service de notre Maître, le professeur Petitjean, à l'Hôpital Général de Dijon, un cas de kyste au cervelet, dont la forme anatomique particulière avait été jusqu'à ces dernières années souvent méconnue, il nous a semblé intéressant de prendre pour sujet de notre thèse, l'étude de cette observation.

La constitution histologique de ce genre de kyste a été bien étudiée au cours de ces dernières années par les anatomo-pathologistes et c'est aussi le caractère d'actualité de la question qui nous a incité à publier notre observation.

Nous n'avons pas l'intention de faire un travail d'ensemble sur les kystes du cervelet, notre but est simplement d'apporter une modeste contribution à l'étude d'une forme de ces kystes en l'illustrant d'une observation encore inédite.

Nous avons dû pour ce faire, rechercher et consulter les observations et les études déjà publiées, tant en France qu'à l'étranger, et nos conclusions seront inspirées des notes que nous avons prises à travers la littérature traitant de la question.

Nous tenons à remercier ici, tout particulièrement, M. le docteur Kuhn, professeur d'anatomie-pathologique à l'Ecole de Médecine de Dijon, qui nous a guidé dans notre travail et nous a fait profiter de sa grande expérience.

Historique et généralités

Il a été reconnu il y a un demi-siècle que les kystes du cervelet présentent souvent une petite tumeur dans leurs parois. En 1872, Hughlings Jackson trouva dans la paroi d'un kyste du cervelet une tumeur dont la dimension en coupe était celle d'une pièce de deux francs et qui s'étendait sur la surface du cervelet. Il remarqua que la surface interne de la tumeur faisait saillie à l'intérieur du kyste sans être recouverte par la paroi de celui-ci. Depuis cette époque on a observé un grand nombre de cas de kystes du cervelet qui présentaient une tumeur dans leurs parois.

Beaucoup de ces tumeurs furent appelées gliomes et d'autres angiosarcomes à l'examen microscopique, mais dans ces dernières années, il a été clairement établi qu'une grande proportion de ces néoplasmes sont des hémangiomes. Ce fait est très important au point de vue chirurgical, car les hémangiomes du cervelet sont les néoformations intracrâniennes les plus bénignes et leur exérèse peut souvent amener une guérison définitive.

Dans une monographie récente, Lindau a passé en revue tous les cas publiés de kystes cérébelleux et leur a ajouté nombre de cas nouveaux, les uns ré-

cents, et quelques vieilles observations scandinaves, allemandes et thécoslovaques.

Il divise les kystes du cervelet en 6 classes :

1° Kystes dermoïdes et choléstéatomes.

2° Kystes résultant d'hémorragie et de ramollissement.

3° Kystes parasitaires.

4° Kystes en relation avec une tumeur.

5° Kystes simples.

6° Kystes en communication avec le 4° ventricule.

Dans une étude portant sur 75 cas, Scholz distingue 5 variétés de kystes :

1° Kystes parasitaires. — Echinocoque (Sonnenburg), cysticerque (Lemanski).

2° Kystes par inclusion. — Il s'agit d'inclusion d'un diverticule de l'épendyme foetal. Le développement du kyste peut se faire tardivement.

3° Kystes séreux. — C'est une variété rare, de nature discutée ; ces kystes contiennent un liquide clair, ne renfermant ni débris parasitaires, ni éléments néoplasiques, leur paroi, formée uniquement de cellules névrogliales tassées, ne rappelle en rien les parois endothéliales ou épithéliales des kystes par inclusion.

Il n'existe dans cette paroi aucune vascularisation, ce qui permet de différencier le kyste séreux du gliome ayant subi la dégénérescence kystique. Le diagnostic est néanmoins parfois extrêmement difficile.

4° Kystes secondaires à une lésion en foyer. — Ce sont des formations consécutives aux ramollissements et hémorragies intracérébelleuses.

5° *Dégénération kystique des tumeurs.* — Dans un article paru dans la *Presse médicale* (juillet 1911). Stéphane Chauvet et E. Velter rapportent plusieurs cas de cet ordre, dont un personnel ; dans ce dernier cas, il s'agissait d'un gliome ayant subi la dégénérescence kystique ; de même dans les observations de Rayment, Cade et Bancel, Trenel, Lesne et Roy. Dans les cas de Schede, de Cantonnet et Coutela, la tumeur était de nature sarcomateuse.

Ces classifications sont à peu près superposables.

Ce qui est intéressant, c'est de pouvoir reconnaître l'origine des kystes que Lindau classe dans la 4° catégorie (c'est-à-dire ceux en relation avec une tumeur) et de rechercher si des kystes simples (5° catégorie de Lindau) peuvent se développer en dehors de toute néoplasie.

Il est tout à fait impossible, en passant en revue la bibliographie des kystes en relation avec une tumeur, de dire combien de ces tumeurs sont des angiomes et combien des gliomes. Mais, il semble bien qu'on doit attribuer, le plus souvent, à ces deux formes de néoplasies la genèse des kystes du cervelet.

Il faut noter aussi que le terme angiome n'apparaît pas dans la bibliographie de cette matière avant 1923. On ne peut pas affirmer définitivement que les angiomes représentent la forme la plus commune des tumeurs en relation avec les kystes du cervelet, cependant l'étude des observations déjà publiées en donne bien l'impression.

Dans une communication récente (*Arch. of Surg*, 1928, XVII, 715), Dandy rapporte 7 cas de kystes

angiomateux du cervelet et exprime cette opinion que, d'après son expérience personnelle, ils se manifestent environ aussi fréquemment que les kystes gliomateux du cervelet. Lindau a trouvé 16 angiomes et 8 gliomes en relation avec les kystes cérébelleux.

Les cas observés depuis 1914 par Percy Sargent et J. Godwin Greenfield, chirurgiens de l'hôpital national à Londres, ont trait à 7 kystes angiomateux et 2 kystes gliomateux du cervelet.

Ces constatations prouvent que les kystes angiomateux du cervelet sont au moins deux fois plus communs que les kystes gliomateux.

En outre, Lindau et ces deux chirurgiens de Londres ont trouvé des angiomes arrondis et compacts se présentant comme de multiples néoformations envahissant le cervelet et la protubérance. Ces tumeurs ont la même structure que celles découvertes dans la paroi des kystes et peuvent être mises en parallèle avec ces dernières.

Un point intéressant mis en lumière par Lindau est la fréquence avec laquelle ces kystes du cervelet sont associés aux angiomes des kystes angiomateux des autres parties du corps. L'angiomatose de la rétine existait en deux de ces cas et a été constatée aussi par Cushing et Bailey et par Seidel, dans des cas de kyste du cervelet ; cette affection, très particulière de la rétine, est connue sous le nom de « Maladie de von Hippel ».

Dans d'autres cas, on a découvert des angiomes de l'axe cérébro-spinal, où ils entraînent souvent la formation de cavités qui ressemblent à celles de la syringomyélie ou de la syringobulbie.

On a trouvé aussi des kystes du pancréas, des hyper-néphromes, des angiomes caverneux du foie, ou des kystes du rein chez des sujets morts de kystes angiomateux du cervelet. Pour Lindau, cette combinaison de tumeur kystique du cervelet avec des angiomes ou kystes, d'autres organes, serait causée par une malformation embryonnaire portant sur le mésenchyme.

Depuis la publication du mémoire de Lindau, l'angiomatose des centres nerveux a été l'objet de plusieurs travaux, parmi lesquels nous citerons ceux de Rochot, de Schley, de Schuback, de Wohlwill, de Harvey Cushing et Percival Bailey, de Percy Sargent et J. Godwin Greenfield et de Roussy et Oberling.

Des travaux de ces auteurs, il résulte qu'on se trouve en présence d'une entité morbide qu'il est légitime d'appeler « Maladie de Lindau », comparable à d'autres affections systématisées, telle que la « Maladie de Recklinghausen ».

Caractères des tumeurs

Nous avons démontré d'après la bibliographie que la plupart des kystes du cervelet étaient déterminés par une tumeur située dans la paroi de ces kystes, et nous avons exposé que, pour les auteurs, ces néoplasies étaient dans la grande majorité des cas des « angiomes ». Il nous reste maintenant à étudier les caractères anatomiques de ces néoformations. Nous nous rapporterons pour cette étude aux descriptions qui ont été déjà données par Cushing et Bailey, par Roussy et Oberling et par Percy Sargent et Godwin Greenfield.

1° ASPECT MACROSCOPIQUE

L'aspect des tumeurs est caractéristique : elles sont arrondies et leur démarcation d'avec les tissus du cervelet est nette, leur couleur est rosée ou souvent un peu jaune, cette teinte paraît être due à l'accumulation dans beaucoup de leurs cellules d'une substance grasse jaunâtre, ou peut-être à la présence dans les cellules de sang altéré. On voit souvent, à l'œil nu en coupe, de petites cavités dont la plupart représentent la lumière des vaisseaux sanguins ; dans d'autres cas les tumeurs ont un aspect plus uniforme, leur

couleur et leur consistance les séparent toujours très nettement de la substance blanche, quoiqu'il ne soit pas toujours aussi facile de déterminer leur ligne de transition avec le cortex du cervelet.

En place, elles occupent très fréquemment la paroi postérieure des kystes et touchent la zone corticale du cervelet ou sont enrobées dans cette zone. Beaucoup d'auteurs, depuis Hughlings Jackson, affirment leur contiguïté avec la pie-mère. D'après Lindau et dans le cas que nous publions, elles touchent toujours la substance grise.

Les dimensions de ces tumeurs varient de 2 mm. à 2 cm., rarement plus. Beaucoup d'auteurs leur attribuent la dimension d'un pois, d'une fève, d'un noyau de cerise ou d'une amande. Leur dimension n'est pas en rapport avec celle du kyste et de grandes tumeurs peuvent coexister avec de petits kystes ou de grands kystes avec de petites tumeurs.

2° CARACTÈRES HISTOLOGIQUES

Leurs caractères microscopiques s'accordent exactement avec la description des « angiomes plexiformes » faite par Ewing. La nature vasculaire de ces tumeurs est évidente, car elles sont formées d'une masse de vaisseaux capillaires bordés par des cellules endothéliales, le tout étant enfoui dans une couche de tissu fibreux collagène. On y rencontre également de plus grands vaisseaux sinusiformes avec des parois minces. Mais, même dans ces tumeurs qui représentent la forme la plus simple des angiomes, les cellules endothéliales, délimitant les capillaires, tendent à se gonfler et se séparent par dissociation du tissu conjonctif

pour apparaître libres dans la lumière des capillaires. Quelques-uns de ces capillaires sont remplis et en apparence engorgés, par des cellules de cette nature et ne contiennent plus de sang.

De plus, les cellules endothéliales ont tendance à proliférer dans le stroma de la tumeur et là elles peuvent former de très grandes cellules à plusieurs noyaux où peuvent s'accumuler des lipoïdes dans leur cytoplasme, ce qui leur donne un aspect vacuolaire. Lindau donne une grande importance à cette particularité qui distinguerait les angiomes du cervelet de ceux trouvés ailleurs dans l'organisme ; quand elles sont colorées au sudan ou au scharlack, un grand nombre de ces cellules apparaissent pleines de granulations graisseuses dont quelques-unes présentent le phénomène de la double réfraction ; ce sont les cellules xanthomateuses décrites par Lindau.

D'autres tumeurs sont beaucoup plus cellulaires et la couche de tissu conjonctif est très tassée. Ces tumeurs ressemblent aux endothéliomes cellulaires dans lesquels les vaisseaux capillaires se forment entre les cellules de la tumeur. Entre ces types extrêmes, tous les intermédiaires possibles se rencontrent et souvent une partie de la tumeur ressemble à un type extrême et l'autre à un type opposé. C'est ce qui fait souvent la difficulté du diagnostic histologique et cause l'incertitude de la terminologie dans la bibliographie.

Actuellement, cependant, les auteurs, principalement Cushing et Bailey, s'accordent pour distinguer trois variétés de tumeurs angiomateuses ; des angiomes *caverneux, capillaires et cellulaires*,

Le caractère de la paroi kystique est important. Dans la majorité des cas, elle est simplement constituée par du tissu névroglie sclérosé avec prolifération de fibres et quelques noyaux. On rencontre parfois des cellules névrogliales gonflées, mais elles ne ressemblent pas à du tissu gliomateux. Ordinairement, il n'y a pas de membrane de délimitation ou de revêtement épithéliale, mais parfois on rencontre quelques cellules qui ressemblent à un endothélium. Dans quelques cas cependant, une membrane de démarcation a été décrite, cette membrane apparaît assez nettement sur notre pièce avec des bords festonnés, elle est constituée par un tassement de la glie, mais la couleur de la paroi ne diffère pas de la substance blanche du cervelet. L'ablation de cette paroi n'est pas considérée comme un temps indispensable dans l'exérèse chirurgicale de ces kystes.

Percy Sargent et Godwin Greenfield font remarquer la régularité avec laquelle le noyau dentelé est épargné. Il est souvent déjeté et peut être aplati par la pression exercée à l'intérieur du kyste, mais dans les cas publiés, il n'a jamais été détruit ou rompu par le développement du kyste. Ce fait est digne de remarque, si l'on considère la dimension des kystes et la manière dont ils amincissent le cortex du cervelet ; d'autre part il est intéressant de constater, comme l'expérience de guerre l'a montré, qu'un rétablissement complet peut suivre les lésions des hémisphères du cervelet si le noyau dentelé reste intact. Ernest Sachs rapporte comment un de ses malades, un mois après l'ablation de la tumeur de la paroi d'un kyste

du cervelet, fit une promenade de trois lieues. Dans ce cas, le kyste avait été plusieurs fois ponctionné avec un soulagement temporaire ; trois ans après l'ablation de la tumeur ce sujet se portait toujours très bien.

Pathogénie

Nous venons de décrire sommairement les caractères histologiques des angiomes qui déterminent les kystes. En résumé ces néoplasies sont formées de deux éléments : de vaisseaux et d'un tissu intervasculaire. Ces deux éléments sont disposés de telle façon qu'ils donnent à la tumeur un aspect qui rappelle la structure de la rate, du foie et de la moelle osseuse. La nature réticulaire de ce tissu périvasculaire fait que Roussy et Oberling proposent de dénommer ces tumeurs : « angio-réticulomes ».

Il nous reste maintenant à rappeler les théories qui ont été proposées pour expliquer la genèse de ces tumeurs et leur transformation kystique.

Deux théories ont été proposées pour expliquer la genèse de ces kystes :

1° Ils sont formés par la dégénérescence et la liquéfaction des tumeurs.

2° Ils sont formés par l'exsudation du plasma à travers les vaisseaux.

La première hypothèse n'est généralement pas admise ; en effet, la forme arrondie des tumeurs et l'absence complète de tissu néoplasique dans les autres

régions de la paroi du kyste anéantissent cette possibilité : ce ne sont donc pas des kystes de désintégration.

La seconde hypothèse ne semble pas expliquer d'une façon entièrement satisfaisante cette transformation kystique, néanmoins elle rallie la majorité des auteurs. Harvey Cushing a montré que le contenu des kystes présente une constitution presque identique à celle du plasma sanguin ; le liquide provient donc des vaisseaux angiomateux. Les cavités se forment par l'accumulation d'un liquide plasmatique dans les mailles du tissu réticulé. Peu à peu la cavité se distend, les mailles du tissu réticulaire se déchirent, la cavité creusée dans le tissu tumoral prend un volume de plus en plus considérable. Ces transformations sont nettement révélées par l'examen anatomo-pathologique qui prouve qu'elles sont le résultat d'un processus d'exsudation. On explique que ce processus est conditionné par des troubles circulatoires dans la zone de la tumeur : le liquide s'accumule parce que, ni la tumeur, ni le tissu environnant ne lui offre une possibilité d'écoulement ; si par un hasard topographique, le néoplasme est entré en communication avec un espace lymphatique périvasculaire, le drainage est assuré.

Etiologie

Cushing et Bailey, Percy Sargent et Godwin Greenfield et Seidel rapportent plusieurs observations où le traumatisme du crâne semble être en rapport direct

avec le développement du kyste. Il est probable que ces traumatismes ont une influence favorisant la transformation kystique d'un angiome préexistant en produisant dans son voisinage une petite hémorragie et un début d'œdème. Une fois que la formation kystique est ébauchée elle ne cesse de s'agrandir à mesure que la tumeur vasculaire exsude du plasma. Le caractère de la paroi du kyste suggère que l'accroissement est lent, car les cellules névrogliales et les fibres sont ordinairement de type adulte et il n'apparaît pas de signes de désagrégation récente dans les tissus environnant le kyste.

L'origine familiale de ces kystes souvent rencontrée dans la bibliographie est beaucoup plus troublante. Le frère d'un malade de Seidel, opéré de kyste du cervelet, avait présenté des signes de tumeur cérébelleuse après une chute ; il fut opéré et un kyste du cervelet fut découvert. Cushing et Bailey rapportent le cas d'un malade porteur d'un angiome rétinien et d'un kyste du cervelet, le frère et l'aïeul paternel de ce malade étaient morts tous deux de sarcomes kystiques du cerveau. Lindau a rapporté également un autre cas d'angiome de la rétine avec hémangiome kystique du rein, du pancréas et de l'épididyme ; le frère du patient était mort d'un mal présumé être une tumeur du cervelet. Il n'y a rien d'extraordinaire qu'une maladie qui, comme celle-ci, est basée sur une malformation congénitale remontant, comme Lindau le considère, au troisième mois de la vie fœtale, ait tendance à affecter plus d'un membre d'une famille.

En général, les tumeurs gliomateuses n'affectent

jamais plus d'un membre d'une famille. La découverte d'un angiome rétinien chez un sujet présentant des signes de la série cérébelleuse est pratiquement pathognomonique d'un kyste angiomateux du cervelet, quoique la tumeur puisse se trouver dans une partie étroitement définie du tronc cérébral, telle que la protubérance ou la moelle. Cushing et Bailey n'ont trouvé dans leurs très nombreuses observations aucun exemple de kystes angiomateux au-dessus du toit ni ailleurs. Roussy et Oberling constatent que les angiomes du type réticulo-endothélial siègent exclusivement au niveau du cervelet, de la moelle ou du bulbe, tandis que les angiomes qui occupent d'autres régions du centre nerveux répondent au type de l'angiome caverneux banal.

Distinction entre les kystes angiomateux et gliomateux

Il n'est pas toujours facile de dire, à l'œil nu, si un kyste est dû à un angiome ou à un gliome. Cependant beaucoup de gliomes se distinguent par leur forme irrégulière ou multiloculaire, par la présence de trabécules passant d'une paroi à l'autre et par la découverte insolite de tissu de tumeur en plus d'un endroit de la paroi du kyste. Les kystes angiomateux sont ordinairement arrondis et aux parois lisses. La couleur jaunâtre de l'angiome, ses contours arrondis clairement définis et la présence de multiples petites cavités le distinguent tout de suite d'un nodule glio-

mateux qui est plus blanc, plus lisse et plonge avec plus de transition graduelle dans le tissu nerveux environnant. La présence apparente d'une membrane de démarcation est d'une valeur équivoque comme critérium.

La question des kystes simples du cervelet

Lindau rapporte deux exemples de ce qui paraît être des kystes simples du cervelet. Tous deux sont des pièces de musée. Ni dans l'un ni dans l'autre la paroi du kyste n'était complète, de telle sorte qu'il est très possible qu'une petite tumeur ait existé dans la partie de la paroi qui avait été enlevée. Dans l'un des exemples le kyste ressemblait à un kyste angiomateux par sa situation dans un hémisphère du cervelet et par le fait qu'il refoulait de côté le noyau dentelé sans le détruire. Dans l'autre exemple, le kyste se trouvait sur la ligne médiane, sous le vermis, ce qui est une situation inaccoutumée pour un kyste angiomateux. En tout cas, lorsqu'un chirurgien se trouve en présence d'un kyste du cervelet il doit rechercher soigneusement la tumeur et si elle n'est pas apparente il devra enlever tout le tissu qui entoure la cavité ; d'après les auteurs, en opérant ainsi on a la certitude d'amener une régression définitive des symptômes.

Observation personnelle

P..., 59 ans, agriculteur, entre le 9 novembre 1929 à l'Hôpital pour céphalée et vomissements.

Antécédents héréditaires : rien d'intéressant à noter.

Antécédents personnels : a été opéré de l'appendicite, a eu une otite gauche en 1910 mais celle-ci n'a pas laissé de séquelles, aucune otorrhée consécutive. Actuellement le tympan est très net. (Examen du Docteur Montcharmont).

Histoire de la maladie actuelle. — Début il y a six semaines, brusque, par de violents maux de tête ne survenant qu'au moment de la défécation. Puis crises très vives à l'occasion des efforts, jamais de céphalées continues, le siège de la douleur est impossible à préciser.

Rapidement le malade a été pris de lassitude, a senti ses jambes faiblir, et a été obligé de s'aliter. Il aurait présenté tout au début une démarche titubante sans troubles de la vue ni de l'ouïe et sans vertiges.

Depuis le début de la maladie et pendant un mois le malade a eu des vomissements survenant sans efforts une heure après le repas et uniquement bilieux.

Examen. — Le malade est immobilisé dans son lit, il ne peut se tenir debout.

Membres inférieurs : on ne constate pas de diminution notable de la force musculaire, cependant la station devout lui est impossible et il ne peut, à plus forte raison, marcher, il écarte les jambes et perd l'équilibre (astasis-abasie), peut être entraîné à droite.

Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux. Le signe de Babinski est négatif.

Membres supérieurs : pas de paralysie, pas de tremblements, pas d'incoordination nette ni de dysmétrie, pas d'adiadococinésie. Cependant il se sert un peu maladroitement de ses membres supérieurs et renverse ses aliments.

L'olfaction est normale.

L'acuité auditive est normale des deux côtés.

Le fond d'œil est normal à gauche et à droite, il n'y a pas de stase papillaire.

L'acuité visuelle est bonne, le champ visuel est intact, les réflexes pupillaires sont normaux. (Examen du Docteur Depouilly).

Ponction lombaire : l'examen du liquide céphalo-rachidien décèle une dissociation albumino-cytologique :

lymphocytes : 5.

albumine : 1,10.

Réaction de Wassermann : négative dans le liquide céphalo-rachidien.

Réaction du benjoin-colloïdale : également négative.

Dosage des chlorures : 7,45.

Sucre : 0,71.

Urée du sang : 0,55.

Ni sucre ni albumine dans les urines.



FIG. 1. — Vue extérieure du cervelet montrant le volume anormal du lobe droit.

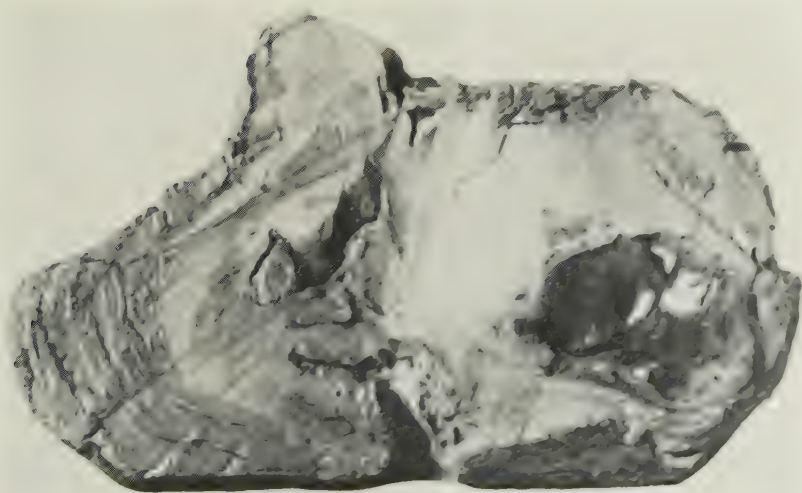


FIG. 2. — Vue en coupe montrant la tumeur.

Les autres appareils sont normaux, on ne constate pas de bradycardie.

Examen du 11 janvier 1930 :

Examen ophtalmoscopique : après dilatation à l'atropine de la pupille on examine la papille qui est très nette, il n'y a pas stase, pas de dilatation veineuse. (Docteur Depouilly).

Tension du liquide céphalo-rachidien au manomètre de Claude : 16 en position couchée.

La céphalée, qui est intermittente, n'a pas de localisation fixe, elle est intense, surtout à l'occasion des mouvements, on ne trouve pas de points douloureux à la percussion du crâne.

Il n'y a pas de paralysie des membres mais le malade ne peut se tenir debout parce qu'il a des troubles de l'équilibre sans vertiges ; il se sert difficilement de ses membres supérieurs, non par paralysie mais par une sorte d'incoordination.

La radiographie du crâne a été pratiquée, elle n'a rien décelé.

Intervention (24 janvier 1930). (Docteur Leclerc).

Anesthésie locale : trépanation de la fosse cérébelleuse par incision en arbalète. La dure-mère se décolle mal. La mort survient au début de l'intervention, on prélève le cerveau, on constate que le volume du lobe droit du cervelet est anormalement développé.

L'autopsie complète n'a pu être pratiquée, il aurait été cependant intéressant de vérifier si les autres organes ne contenaient pas de kystes analogues à celui trouvé dans le cervelet.

Au point de vue clinique cette observation est re-

marquable par la pénurie des signes d'hypertension intra-cranienne, à part la céphalée et les vomissements (tension du L. C. R. = 16, pas de stase papillaire) et l'incertitude des signes de la série cérébelleuse.

(Seule l'incapacité du malade à la station debout a permis le diagnostic de localisation, ce qui est probablement en rapport avec la lenteur d'évolution du kyste et l'absence de destruction de la substance nerveuse.)

Anatomie pathologique

Examen extérieur du cerveau. — Ce qui frappe tout d'abord, c'est le volume anormal du lobe droit du cervelet qui est doublé, il refoule et tasse le lobe gauche, provoquant une légère coudure du bulbe ; ailleurs on ne constate aucune anomalie.

La consistance ne présente aucun caractère particulier, aussi bien sur le lobe hypertrophié qu'ailleurs. Après durcissement dans le formol, une coupe est faite parallèlement à la face inférieure du cervelet, passant à peu près à égale distance de la face supérieure et de la face inférieure, le couteau se dirigeant vers les pédoncules cérébelleux. On fait alors les constatations suivantes : il existe une tumeur kystique dont la surface de coupe est ovalaire à grand axe oblique d'avant en arrière et de dehors en dedans, de cinq centimètres de long, le petit axe a quatre centimètres. Cette tumeur occupe la moitié inférieure du lobe, elle n'est séparée du bord inférieur du cervelet que par une lame de substance corticale. Les limites de la

tumeur sont nettes, elles arrivent au contact de la substance grise ; elles sont festonnées par places, assez régulièrement arrondies dans sa partie postérieure. La paroi du kyste est d'épaisseur très inégale ; en général, elle est constituée par une simple lame de condensation tissulaire, sans ligne de séparation nette avec la substance cérébelleuse ; dans sa partie antérieure et interne, cette paroi est épaissie, elle est formée par une coque d'un tissu spécial de coloration brune ou jaune ; l'examen attentif montre que ce tissu est parsemé de vaisseaux de calibres inégaux et de micro-kystes : il s'agit bien d'un tissu tumoral dont l'aspect rappelle celui des hémangiomes. De cette coque se détachent des cloisons d'épaisseurs inégales, irrégulières, circonscrivant des kystes inégaux, le plus volumineux situé à la partie postérieure, irrégulièrement arrondi, ayant un diamètre de deux centimètres et demi, les plus petits ayant des dimensions microscopiques. La substance contenue dans les kystes est de consistance albumineuse, elle est de teinte opaline avec reflets bleutés près du centre.

D'autres coupes faites perpendiculairement au plan de coupe précédant montrent que la tumeur présente une architecture à peu près semblable en tous ses points. L'architecture du lobe est très modifiée, la substance cérébelleuse est refoulée par la tumeur mais non détruite, le noyau dentelé est intact.

En résumé, le néoplasme, du volume d'un petit œuf de poule, est formé de deux parties :

1° Une tumeur qui présente macroscopiquement les caractères d'un hémangiome.

2° Des kystes contenus dans la tumeur ou développés à son contact et s'intriquant avec elle. En dehors de la tumeur, l'architecture du cervelet est modifiée par compression ; les limites entre la tumeur et la substance cérébelleuse sont nettes.

Les coupes faites dans les autres parties du cerveau ne montrent aucune particularité.

Aspect microscopique

Les coupes ont été faites en divers points de la tumeur et des colorations différentes ont été pratiquées : hémalum, érythrosine, safran, hématoxyline de Mallory, trichromique de Masson, imprégnation à l'argent.

Ces coupes montrent, au premier coup d'œil, que la tumeur est constituée par trois éléments différents : des vaisseaux, du tissu intervasculaire et des kystes.

Nous étudierons successivement chacun de ces éléments :

1° *Les vaisseaux.* — Ils sont très nombreux et répartis à peu près également sur toute l'étendue de la tumeur ; les uns, les plus volumineux, qui paraissent être aussi les plus anciens, ont une paroi généralement épaisse, formée, en dedans, par une couche de cellules endothéliales aplaties et dont les noyaux font quelquefois saillie dans la lumière du vaisseau. En dehors, on trouve une couche de tissu conjonctif à fibroblastes rares, à collagène hyalin, parsemés de fibres élastiques. Certains de ces vaisseaux présentent



FIG. 3. — Aspect général de la tumeur.
On voit de nombreux capillaires contenant des hématies.
En haut et à droite la substance cérébrale est refoulée

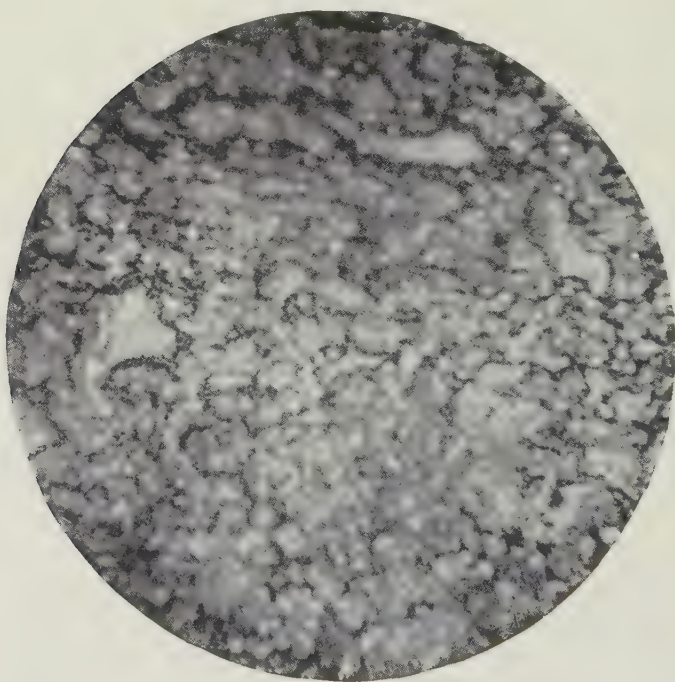


FIG. 4. — Coupe microscopique imprégnation argentique
montrant les fibres de réticuline.

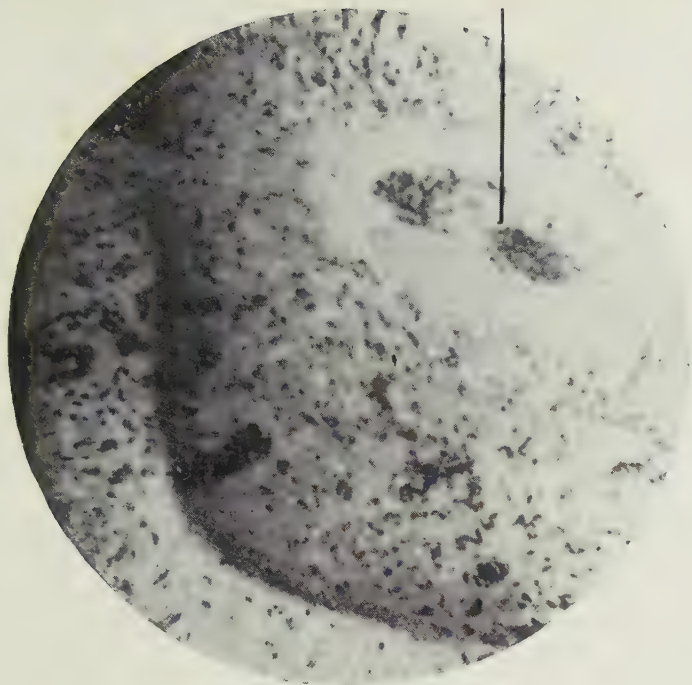


FIG. 5. — Coupe montrant un gros vaisseau de la tumeur en voie d'oblitération, sa paroi a subi la transformation hyaline. Autour, les espaces intercellulaires sont distendus par une substance albumineuse.

Objectif 6. Oculaire 2.

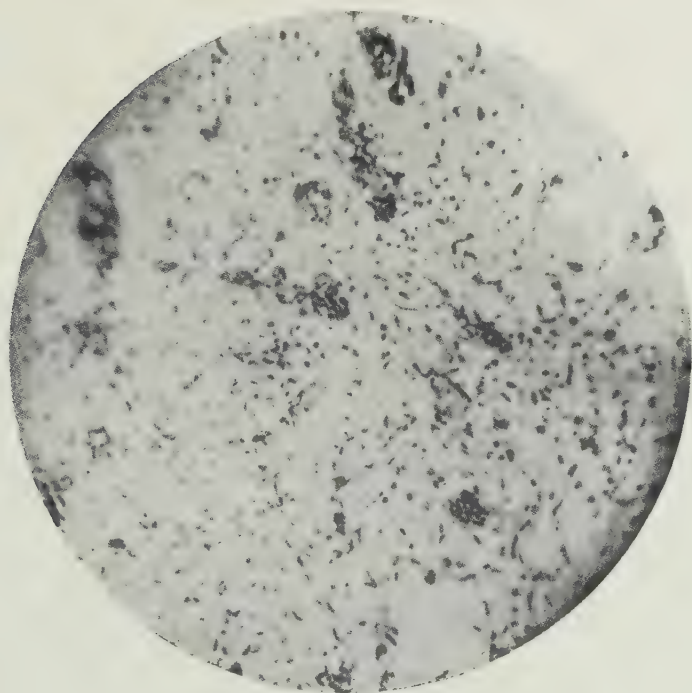


FIG. 6. — Aspect de la tumeur dans la région où elle est caractéristique.
En bas, à droite, un kyste en voie de formation.

une circulation active mais d'autres sont thrombosés avec caillot en voie d'organisation, enfin quelques rares vaisseaux sont complètement oblitérés par un tissu néoformé contenant du pigment ferrugineux assez abondant.

Les vaisseaux de petit calibre sont de beaucoup les plus nombreux, ils sont sinueux, plexiformes comme dans les angiomes capillaires, ils sont limités par une paroi composée de cellules endothéliales à noyaux très allongés entourées d'une couronne de péricytes, ainsi que permet de le constater l'imprégnation argentine. Ça et là, la paroi est renforcée par quelques fibres collagènes.

2° *Le tissu intervasculaire.* — Au premier abord l'aspect de ce tissu rappelle celui qu'on trouve habituellement entre les vaisseaux dans les angiomes capillaires. En regardant au fort grossissement on s'aperçoit qu'il est composé de cellules dont les limites sont souvent imprécises, il est cependant aisé de constater que ces cellules ont une forme rameuse ; elles envoient des prolongements cytoplasmiques ramifiés, s'anastomasant avec les prolongements des cellules voisines ; l'imprégnation à l'argent montre qu'elles sont entourées d'un réseau de réticuline. Ces cellules ont des noyaux assez bien colorés, petits, arrondis ou allongés quelquefois en virgule, mieux charpentés que les noyaux des cellules endothéliales. Leur cytoplasme est pâle souvent homogène, quelquefois chargé de fines granulations. Entre ces cellules existent de nombreux espaces limités par les prolongements cellulaires et les fibres de réticuline. Ces espaces paraissent vides

en de nombreux points de nos préparations, mais dans certaines parties ils contiennent des cellules volumineuses, vacuolaires, dont l'aspect évoque l'image des cellules xanthomateuses décrites par Lindau ; bien souvent aussi, ces espaces inter-cellulaires contiennent des globules rouges et leur ressemblance est grande avec les sinusoides de la rate ou du foie et de la moelle osseuse.

Certains de ces capillaires sinusoidaux ne contiennent qu'une substance albumineuse ayant les caractères du plasma sanguin.

3° *Kystes*. — Ils sont de volumes très inégaux, leurs plus grandes dimensions vont de quelques μ à plus d'un centimètre. Leur forme est vaguement arrondie avec limites festonnées dans les petits, à lignes plus régulières dans les grands ; ceux-ci sont quelquefois cloisonnés par des lames du tissu intervasculaire précédemment décrit. Dans les grands kystes il arrive que les vaisseaux de calibre important voisins de la paroi forment un relief à l'intérieur de ces kystes. Leurs limites présentent des aspects différents suivant qu'il s'agit de grands kystes ou de petits kystes. Dans les grands, les limites sont assez précises lorsqu'elles sont formées par du tissu conjonctif, très irrégulières lorsqu'elles sont constituées par le tissu tumoral, ce qui est le cas le plus fréquent ; les cellules de la tumeur entrent alors directement en contact avec le contenu du kyste, sans interposition de substance quelconque. Il n'y a pas de tassement tissulaire au contact du kyste mais interpénétration du liquide kystique et des parties solides. Dans les petits kystes il arrive que les limites

soient marquées par une ligne de cellules aplaties endothéliformes, mais, plus souvent, les cellules tumorales qui bordent les kystes s'effilochent dans la cavité.

Dans nos coupes, nous n'avons jamais trouvé de cavités kystiques dont la paroi était formée par la substance cérébrale, ainsi qu'on l'observe dans les gliomes kystiques. Le contenu des kystes est une substance faiblement et inégalement colorée en rose par l'éosine. Ces kystes ne contiennent aucun élément cellulaire.

Rapports entre la tumeur et la substance cérébrale

Les limites de la tumeur sont assez nettes. A son contact immédiat on observe un simple tassement de la glie qui prend un aspect festonné. En quelques points voisins de la tumeur, la substance cérébelleuse est pénétrée par des capillaires en continuité avec ceux de la tumeur. La substance cérébelleuse n'a pas subi de modifications dégénératives appréciables dans le voisinage du néoplasme.

Interprétation des lésions

La tumeur présente les caractères d'un angiome capillaire, les vaisseaux les plus importants pouvant être considérés comme des vaisseaux nourriciers. Dans

cet angiome il existe des troubles circulatoires importants, facilement constatables : arrêts complet de la circulation, coagulation, organisation du caillot, oblitération complète de la lumière et hyalinisation ultérieure du tissu conjonctif, le tissu intervasculaire est un tissu réticulo endothélial, ainsi qu'il est facile de le constater par l'imprégnation des coupes à l'argent. Dans les mailles de ce tissu, il existe une circulation capillaire sinusoïdale très comparable à celle de la rate et de la moelle osseuse ; nous n'avons pas retrouvé, d'une façon certaine, dans ces capillaires les cellules témoins d'une hématopoïèse signalée par Roussy et Oberling, mais des cellules xanthomateuses décrites par Lindau.

Il s'agit donc bien d'un angio-réticulome rentrant dans la catégorie de ceux qui ont été étudiés par Roussy et Oberling.

Nos coupes montrent d'une façon nette que les kystes sont formés par l'agrandissement progressif des espaces réticulés de la tumeur sous l'influence d'une transsudation du plasma sanguin à travers les parois des capillaires et résultant des troubles circulatoires dont la tumeur est le siège. Nulle autre explication ne nous paraît possible, cet exsudat ne peut être résorbé au fur et à mesure de sa production par la substance cérébrale privée de lymphatiques, ainsi que le font observer Roussy et Oberling.

Au surplus, ces kystes sont formés au sein de la tumeur et non à son contact dans le tissu nerveux, ce fait ne laisse aucun doute par l'examen des coupes.

Conclusions

I. — Dans la majorité des cas de kystes du cervelet, les tumeurs trouvées dans leurs parois sont des angio-réticulomes.

II. — Ces kystes angiomateux du cervelet coexistent fréquemment avec des angiomes rétiniens, des hyper-néphromes ou d'autres productions kystiques dans le rein, le pancréas ou le foie.

III. — La transformation kystiques des angio-réticulomes semble liée à des troubles circulatoires.

IV. — Les kystes du cervelet peuvent avoir une origine familiale et se produire chez des individus de la même génération ou dans les générations successives.

V. — Une relation étroite avec un traumatisme de la tête ou une chute grave a été établie dans plusieurs cas. Il est bien probable que le traumatisme peut servir de point de départ à la formation d'un kyste chez un sujet déjà porteur d'un angiome du cervelet.

VI. — Les kystes angiomateux du cervelet n'ont pas de membrane de démarcation. Leurs parois sont formées par une condensation de la névroglie normale.

VII. — Il ne semble pas qu'il puisse exister de kyste simple ; à l'origine de tout kyste il faut chercher un processus néoplasique.

VIII. — La ponction simple de ces kystes ne paraît pas pouvoir amener une guérison définitive ; l'exérèse de la tumeur contenue dans la paroi du kyste constitue l'unique thérapeutique efficace.

Vu :	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN,	FAVRE.
JEAN LEPINE.	

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 31 Mars 1931.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOSEPH GHEUSI.

Bibliographie

- JACKSON, J. HUGHLINGS. — *Med. Times and Gaz.*, 1872, II, 541.
- LINDAU. — « Studien über Klinhirncysten ». *Acta Pathologica et Microbiologica Scandinavica*, 1926, Sup. I; *Acta Ophtalmologica*, 1927, IV, 193.
- DANDY (W. E.). — *Arch. of Surg.*, 1928, XVII, 715.
- CUSHING (H.) and BAILEY (P.). — *Arch. of Ophtalmol.*, 1928, VII, 447.
- GREENFIELD (J. G.). — *Brain*, 1919, XLII, 715.
- EWING (J.). — *Neoplastic Diseases*, 3rd. ed., 1928. Philadelphia and London : W. B. Saunders Co.
- HOLMES, GORDON. — *Brain*, 1917, XL, 461.
- SACHS (Ernest). — *Southern Med. Jour.*, 1927, XX, 171.
- WILLIAMSON (R. T.). — *Amer. Jour. Med. Sci.*, 1892, CIV., 151.
- SEIDEL. — *Ber. über d. Versamml. d. ophtal. Gesellsch.*, 1912, XXXVIII, 335.
- CHAUVET et VELTER. — Kyste du cervelet. *Presse médic.*, juillet 1911.
- PERCY SARGENT and J. GODWIN GREENFIELD. — Haemangiomas of the cerebellum. *Brit. J. Surg.* Vol. XVII, N° 65, juil. 1929.
- CADE et BANCEL. — Tumeur kystique du lobe médian du cervelet. *Soc. méd. des Hôp. de Lyon*, 27 octobre 1903, et *Lyon Médical*, 29 nov. 1903.

- LESNE et ROY (Paul). — Gliome kystique du cervelet. *Bullet. de la Soc. anat. de Paris*, janvier 1908, p. 98.
- TRENEL. — Gliome kystique du cervelet. *Soc. anat.*, 24 mai 1898.
- SCHEDE. — Trépanation dans deux cas de tumeurs du cervelet. *Deuts. Med. Woch.*, 1900, N° 30, p. 457.
- CANTONNET et COUTELA. — Sarcome kystique du cervelet. *Soc. de Neurol.*, 1908, p. 336.
- CARLO GLORIA. — Kyste du cervelet et des pédoncules cérébraux. Contribution clinique et anatomopathologique. *Riv. de Patol. perv. e ment.*, 11 octobre 1911.
- FREIHEN (V.), EISELBERG und FRANKL (Z. W.). — Contribution à l'étude du traitement opératoire des Kystes cérébelleux. *Mitt. aus den Grenzgebieten der Med. und Chir.*, Bd. XXIV, 1912, p. 311.
- OBERLING (Ch.). — « Kyste du cervelet ». *Soc. neuro-ocul. de Strasbourg*, in *Revue oto-neuro-ocul.*, N° 2, 1924.
- ROUSSY (G.) et OBERLING (Ch.). — Les tumeurs angiomateuses des centres nerveux. Ext. de la *Presse Médicale*, N° 11, du 5 février 1930, Masson et Cie, édit.
- ROCHAT (G. F.). — « Rétinal angiomatosis and angioma of the cerebellum ». *Nederl. Tijdschr. v. Geneesk.*, t. LXXXI, p. 1124, 1927.
- SCHLEY (W.). — « Ueber das Zustandekommen von Gehirncysten bei gleichzeitigen Geschwulstbildungen ». *Virch. Arch.*, t. CCLXV, p. 665, 1927.
- SCHUBACK (A.). — « Ueber die Angiomatosis des Zentralnervensystems (Lindausche Krankheit) ». *Zeitschr. f. die ges. Neurol. u. Physiol.*, t. CX, p. 354, 1927.
- WOHLWILL. — « Ein Fall von Angiomatosis des Zentralnervensystems (Lindausche Krankheit) ». *Zentralbl. f. die ges. Neurol. u. Physiol.*, t. XLVI, p. 456, 1927.

BARRE, DRAGANESCO et LEIOU. — Kyste du cervelet diagnostiqué et ponctionné. Etat des réactions vestibulaires et cérébelleuses. *Strasbourg. med.*, 1926, t. II, p. 336.

CORON. — Gliome kystique du cervelet s'étant traduit par un syndrome d'hypertension intracranien avec déséquilibre statique et latéropulsion. Intervention chirurgicale, guérison. *Gazette des Hôp.*, N° 56, 11 juillet 1928, p. 1000.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	9
HISTORIQUE ET GÉNÉRALITÉS	11
CARACTÈRES DES TUMEURS	17
OBSERVATION PERSONNELLE	27
CONCLUSIONS	37
BIBLIOGRAPHIE	39



IMP. BOSC FRÈRES & RIOU

42, QUAI GAILLETON

LYON



